Varianten im klinischen Bild der FALLOTschen Tetralogie

von

Konrad Drexler

aus Kronach/Ofr.

1966

1966 № 215

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535727_0093

Aus der Kinderklinik der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. A. Windorfer

Varianten im klinischen Bild der FALLOTschen Tetralogie

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Vorgelegt von
Konrad Drexler
Kronach/Ofr.

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Professor Dr. Dr. med. G. Steinhardt
Referent: Priv.Doz. Dr. med. H. Gutheil
Korreferent: Professor Dr. med. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: 22. Juli 1966

Inhaltsverzeichnis

Einleitung: Historische Daten.

Hauptteil: Klassischer FALLOT.
Acht Typen des FALLOT (J. SCHMIDT).
Klinische Sonderform, acyanotischer FALLOT.
Sieben Beispiele mit Krankengeschichten und deren Besprechung.
Drei haemodynamische Sonderfälle und deren Besprechung.
Vergleich und Übersicht klassischer FALLOT - acyanotischer FALLOT.

Zusammenfassung.

E i n l e i t u n g:

Eine bestimmte Kombination genau definierter angeborener Herzfehler wird heute sowohl in anatomischer wie klinischer Hinsicht allgemein FALLOT zugeschrieben.
Die erste Beschreibung ist jedoch von STENSON (1672) veröffentlicht worden, der zumindest in der Anatomie dieser Herzfehler als geistiger Urheber in der chronologischen Reihenfolge betrachtet wird.
Autoren wie HUNTER (1784), DUNCAN (1780), SANDISOR (1783), KUSSMAUL (1866) und andere ließen Arbeiten über dieses Thema folgen.
Erst 1888 berichtete FALLOT über anatomische Herzbefunde bei blausüchtigen Kindern. Dabei war es sein Verdienst, die anatomischen Zusammenhänge der FALLOTschen Trilogie, Tetralogie und Pentalogie erkannt und sie vor allem klinisch zu anderen blausüchtigen Kranken abgegrenzt zu haben. In ziemlich genauer Übereinstimmung mit heutigen Literaturangaben fand FALLOT bei 70 % aller angeborenen Herzfehler mit Blausucht eines der nach ihm genannten Krankheitsbilder.

Im Rahmen der vorliegenden Arbeit soll im folgenden das Schwergewicht auf der Beschreibung der FALLOTschen Tetralogie bzw. Pentalogie liegen.

Anatomie der klassischen FALLOTschen Tetralogie:
Obwohl nach haemodynamischen Gesichtspunkten eine erhebliche Differenzierung möglich ist, besteht anatomisch bei der FALLOTschen Tetralogie immer Übereinstimmung mit der klassischen Beschreibung von FALLOT: Pulmonalstenose, Ventrikelseptumdefekt, über diesem Defekt reitende Aorta und Hypertrophie des rechten Ventrikels.

Haemodynamik:
Der Druck in beiden Kammern ist etwa gleich hoch. Durch die Pulmonalstenose fließt nur eine kleine Blutmenge in den kleinen Kreislauf. Die größere Blutmenge gelangt durch den Ventrikelseptumdefekt in die reitende Aorta, der in der Systole außerdem durch den linken Ventrikel Blut zugeführt wird. Es bestehen Kollateralen von der

Aorta zum Bronchialkreislauf oder über einen offenen Ductus. Zum klassischen Bild gehört ein Rechts-Links-Shunt.
Aus der ständig vermehrten Druckarbeit des rechten Ventrikels ergibt sich eine Hypertrophie der Muskulatur. Die Muskelmasse des rechten Ventrikels zum linken verhält sich ungefähr wie 1:1. Auch der rechte Vorhof ist hypertrophiert.
Einen klinischen Anhaltspunkt für den Schweregrad einer FALLOTschen Tetralogie bietet die mehr oder weniger ausgeprägte Cyanose. Bei schwereren Fällen ist sie von Geburt an vorhanden. Leichte Fälle zeichnen sich durch ein Auftreten nur bei Belastung aus. Typisch wird die Cyanose in den ersten Monaten oder Jahren beobachtet, sie nimmt dann schnell an Intensität zu.
Als Ausdruck einer Hypoxaemie im oberen Hohlvenenbereich treten Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel in einem hohen Prozentsatz der Fälle auf.
Fast immer ist eine Dyspnoe vorhanden, die man etwa in Beziehung zum Grad der Cyanose setzen kann. Die Kranken sind kälte- und wärmeempfindlich und ermüden leicht. Bekannt ist die Hockerstellung, die von den Patienten zum Ausruhen eingenommen wird. Cerebrale Krampfanfälle, bedingt durch die Hypoxaemie, sowie Mißbildungen anderer Organe gehören mit zur FALLOTschen Tetralogie. Eine fast immer zu beobachtende Dystrophie ergänzt die Symptomatologie.
Bei der Palpation fühlt man oft ein systolisches Schwirren. Regelmäßig kann man ein lautes, scharfes, systolisches Geräusch mit punctum maximum im 2. bis 4. I.C.R. links auskultieren. Fortleitung nach oben und in den Rücken ist häufig.
Auf den Röntgenbildern des Herzens findet man alle Übergänge von normaler Größe und Form bis zur Links- und Rechtsverbreiterung. Typisch ist die Konkavität des linken oberen Herzrandes, die durch die infundibuläre Stenose und Hypoplasie der Pulmonalarterie bedingt ist. Bei einer poststenotischen Dilatation der Arteria pulmonalis wird allerdings eine Konvexität beobachtet. Die Herzspitze ist angehoben und abgerundet. Damit resultiert in ausgeprägten Fällen die Holzschuh-Form des Herzens bei FALLOTscher Tetralogie. Vermindert durchblutete helle Lungenfelder sind weiterhin charakteristische Zeichen.

Im Elektrokardiogramm findet sich eine Adaptationshypertrophie des rechten Ventrikels. Eine große R-Zacke in Ableitung V_1 schlägt in eine rS-Form in Ableitung V_2 um. Es besteht ein P-dextrocardiale. Die Adaptationshypertrophie im Kammer-EKG besteht von Geburt an in unveränderter Weise und ist pathognomonisch für eine FALLOTsche Tetralogie.
Das Phonokardiogramm zeigt eine Vielzahl an Erscheinungsformen des typischen systolischen Geräusches. Man beobachtet leise frühsystolische, hochfrequente band- und spindelförmige und schließlich seltener spätsystolische rautenförmige Bilder.

Als Beispiel einer FALLOTschen Tetralogie sei die Krankengeschichte des kleinen Patienten H.W. erwähnt, der im Alter von 1 Jahr erstmalig der kardiologischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik Erlangen vorgestellt wurde.
Anamnese: In der zweiten Hälfte des 1. Lebensjahres sei das Kind bei Anstrengungen blau geworden. Häufig Hockerstellung, Krampfanfälle.
Befund: Dystrophes Kind. Ruhecyanose. Uhrglasnägel +. Trommelschlegelfinger +. Herzbuckel. Systolisches Schwirren links parasternal. Kurzes, scharfes, systolisches Geräusch, p.m. 3. I.C.R. links. 2. Ton verstärkt. Femoralispulse +/+.
Die Röntgenaufnahme zeigt ein holzschuhförmiges Herz. Die Herzspitze ist abgehoben und abgerundet. Pulmonalbogen konkav. Lungenzeichnung vermindert.
Im Elektrokardiogramm findet sich ein Rechtstyp und eine Rechtshypertrophie sowie ein P-dextrocardiale.
Im Phonokardiogramm wird ein hochfrequentes holosystolisches Geräusch dargestellt, das mit dem Aortenteil des 2. Tons abschließt. Dieser ist gespalten. Diastole frei.
Die Herzkatheterung brachte den Nachweis einer infundibulären Pulmonalstenose mit hochsitzendem Ventrikelseptumdefekt und Rechts-Links-Shunt.

Abweichend von der rein anatomischen Betrachtungsweise ergab sich inzwischen in der Praxis die Notwendigkeit, eine Einteilung der FALLOTschen Symptomatologie nach haemodynamischen Gesichtspunkten vorzunehmen. Eine Reihe von Herzfehlern erfüllt zwar die anatomischen Bedingungen der FALLOTschen Tetralogie, läßt aber klinisch eine breite Variationsmöglichkeit mit Abweichungen vom klassischen Bild erkennen. Entscheidend sind dabei der Grad der Pulmonalstenose, die Größe des Ventrikelseptumdefektes und die Lage der dextroponierten Aorta. Je nach Kombination dieser haemodynamischen Faktoren wird ein anderes klinisches Bild entstehen, das J. SCHMIDT in 8 Typen beschrieben hat.

1. Tetralogie im engeren Sinne (klassische Form). Beschreibung siehe oben.
2. Tetralogie vom "Typ Trilogie":
   Die Pulmonalstenose ist stark ausgeprägt. Der Ventrikelseptumdefekt ist nur klein und die Dextroposition der Aorta ist gering. Es resultiert eine Widerstandsüberlastung des rechten Ventrikels ohne ausreichendes Entlastungsventil. Die Form der Trilogie wird nachgeahmt.
3. "Extreme Tetralogie":
   Dieser Typ entsteht bei extremer Ausbildung der Pulmonalstenose und der Dextroposition der Aorta. Der rechte Ventrikel leistet fast allein die gesamte Herzarbeit.
4. "Milde" Form der Tetralogie ("Hypo-FALLOT" etc.):
   Bei dieser Form sind Pulmonalstenose und Dextroposition der Aorta nur leicht ausgeprägt. Der Ventrikelseptumdefekt ist klein. Je nach Überwiegen der einzelnen Fehler bietet sich das Bild einer Hypertrophie des rechten Ventrikels bzw. das einer Doppelhypertrophie.
5. Tetralogie mit Entleerungsbehinderung für den linken Ventrikel:
   Durch die extreme Dextroposition der Aorta entsteht der Effekt einer Aortenstenose. Der Ventrikelseptumdefekt ist klein. Beide Ventrikel sind hypertrophiert.
6. Tetralogie mit "dominantem" Ventrikelseptumdefekt:
   Es besteht ein starker Links-Rechts-Shunt durch einen großen

Ventrikelseptumdefekt. Die geringe Pulmonalstenose und Dextroposition der Aorta fallen haemodynamisch nicht auf.

7. Tetralogie mit großem offenen Ductus arteriosus:
   Neben den klassischen Faktoren besteht ein offener Ductus, der dem linken Ventrikel zusätzlich Blut zuführt. Die Prognose bei diesem Typ ist etwas günstiger.
8. Tetralogie mit Vorhofseptumdefekt (FALLOTsche Pentalogie):
   Als zusätzlicher Fehler tritt bei der Pentalogie ein Vorhofseptumdefekt hinzu. Sofern dieser Defekt groß genug ist, um haemodynamisch wirksam zu sein, bedeutet er eine zusätzliche Belastung, da er venöses Blut in den großen Kreislauf bringt wie auch der Shunt vom rechten Ventrikel in die Aorta. Der linke Ventrikel reagiert auf die vermehrte Füllung mit den Zeichen einer Linksüberlastung im EKG.

Die Problematik der einseitigen Diagnose FALLOTsche Tetralogie wird an den beschriebenen Typen und Varianten deutlich, wenn die haemodynamisch wichtigen Faktoren nicht ausreichend berücksichtigt werden.

Klinische Sonderformen der FALLOTschen Tetralogie treten in einem bestimmten Prozentsatz aller beobachteten Fälle auf. An der kardiologischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik Erlangen wurden von Januar 1957 bis Februar 1966 76 herzkranke Kinder mit den Symptomen einer FALLOTschen Tetralogie beobachtet. Bei 28 Kindern wurde eine Herzkatheteruntersuchung zur Klärung der Diagnose durchgeführt. Die Krankengeschichten dieser 28 Kinder wurden allgemein und unter dem Gesichtspunkt der klinischen Sonderformen ausgewertet. Dabei fanden sich 10 Kinder mit einem "acyanotischen FALLOT" (WOOD, 1954).
Die anatomischen Veränderungen bei diesen "weißen" Formen sind übereinstimmend mit denen der klassischen FALLOTschen Tetralogie, bzw. mit denen der 8 bereits beschriebenen Typen. Entscheidend wirken sich auch hier die meistens nur mäßig ausgeprägte Pulmonalstenose und die Dextroposition der Aorta auf die Haemodynamik aus. Die Drucksteigerung im rechten Ventrikel bleibt so gering, daß der Shunt durch den Ventrikelseptumdefekt von links nach rechts gerichtet ist.

Die Patienten leiden nicht an einer Ruhecyanose, nur bei stärkerer Belastung können sie blau werden.

Die klinischen Bilder von zunächst 7 dieser Varianten der FALLOTschen Symptomatologie sollen im folgenden beschrieben werden. Eine Übersicht gibt die beigefügte Tabelle.

1. M.G., geb. 28.2.1962

Anamnese: Der Herzfehler wurde in den ersten Lebensjahren entdeckt. Das Kind sei nie blau gewesen. Die Leistungsfähigkeit sei bei Belastung gering eingeschränkt.

Befund: Patient ist körperlich gut entwickelt. Keine Ruhecyanose. Keine Uhrglasnägel, keine Trommelschlegelfinger. Schwirren links parasternal. Bei Auskultation lautes, rein systolisches Geräusch Grad 4, p.m. 4. I.C.R. links, 2. Ton verstärkt, leicht gespalten. Femoralispulse +/+.

Im Blutbild finden sich folgende Werte: Hb 76 %, Haematokrit 36 %. O_2 - Kapazität 16,3 Vol.%.

Die Röntgenaufnahme zeigt ein mittelständiges Herz. Es ist im ganzen nicht verbreitert, formmäßig unauffällig. Lungenzeichnung mäßig verstärkt.

Das Elektrokardiogramm läßt einen Normaltyp erkennen. Gleichzeitig besteht ein rudimentärer Rechtsschenkelblock und eine physiologische Linkshypertrophie.

Im Phonokardiogramm (4. I.C.R. links) wird ein hochfrequentes, holosystolisches, bandförmiges Geräusch dargestellt. 2. Ton von relativ großer Amplitude. Diastole frei.

Die Herzkatheterung ergibt folgendes Bild: Die zwischen den Sauerstoffsättigungswerten des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels bestehende Differenz (siehe Tabelle) weist auf einen Links-Rechts-Shunt über einen Ventrikelseptumdefekt hin. Der Druck im rechten Ventrikel ist mäßig erhöht, in der Arteria pulmonalis normal. Der Druckgradient läßt zusammen mit der Rückzugskurve des Katheters auf eine geringe valvuläre Pulmonalstenose schließen.

Diagnose: Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt. Geringe valvuläre Pulmonalstenose.

2. J.U., geb. 29.5.1964

Anamnese: Frühgeburt (2.4oo g). Aufzucht verlief gut. Im Alter von 3 Monaten tauchte der Verdacht auf ein Herzvitium auf. Kind wurde überwiesen wegen häufiger fieberhafter Infekte unklarer Genese. Neigung zu Bronchitis.

Befund: Patient macht keinen kranken Eindruck. Guter AZ. Keine Cyanose. Keine Uhrglasnägel, keine Trommelschlegelfinger. Herz: Aktion regelmäßig. Lautes, scharfes, systolisches Geräusch in Sternummitte. Deutliches Schwirren. Angedeuteter Herzbuckel. Femoralispulse +/+.

Das Blutbild zeigt folgende Werte: Hb 78 %, Haematokrit 41 %, O_2 - Kapazität 16,7 Vol.%.

Auf der Röntgenaufnahme ist das Herz gering nach beiden Seiten verbreitert, vorwiegend nach links. Herzspitze etwas angehoben. Lungenzeichnung verstärkt.

Im Elektrokardiogramm findet sich ein angedeuteter Linkstyp. In der Brustwandableitung ist die Übergangszone nach rechts verschoben (überwiegende physiologische Linkshypertrophie). Keine Zeichen für eine Überlastung des rechten Herzens.

Im Phonokardiogramm (4. I.C.R. links) ist der 1. Ton von kleiner, der 2. Ton von hoher Amplitude. Es besteht ein hochfrequentes, angedeutet spindelförmiges Geräusch von hoher Amplitude, das die ganze Systole einnimmt. 2. Ton gespalten.

Bei der Herzkatheterung findet sich beim Vorschieben des Katheters vom rechten Vorhof in den rechten Ventrikel ein Sprung in der Sauerstoffsättigung (siehe Tabelle). Dabei ist der Druck im rechten Ventrikel leicht erhöht. Der Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Arteria pulmonalis bietet Anzeichen für eine leichte Pulmonalstenose.

Diagnose: Ventrikelseptumdefekt und leichte Pulmonalstenose. Geringer Links-Rechts-Shunt.

3. Z.J., geb. 23.11.1961

Anamnese: Herzfehler von Geburt an bekannt. Die Leistungsfähigkeit sei nicht wesentlich eingeschränkt. Kind kann sich allein aufsetzen,

mit Unterstützung auch stehen. Ständiges Untergewicht.
Befund: Keine Cyanose. Keine Uhrglasnägel, keine Trommelschlegelfinger. Lautes, rein systolisches Geräusch Typ IV, p.m. 4. I.C.R. links parasternal. Wird weit nach dem Rücken fortgeleitet. Keine Insuffizienzzeichen. Femoralispulse +/+.
Blutbild: Hb 73 %, Haematokrit 48 %, O_2 - Kapazität 14,3 Vol.%.
Die Röntgenaufnahme zeigt ein im ganzen mäßig verbreitertes Herz. Herzspitze gerundet und etwas abgehoben. Pulmonalbogen flach prominent. Hiluszeichnung kräftig. Lungendurchblutung normal.
Das Elektrokardiogramm bietet den Befund eines Linkstyps. In der Brustwandableitung Doppelhypertrophie der Kammern, wobei die physiologische Linkshypertrophie etwas überwiegt.
Im Phonokardiogramm (4. I.C.R. links) erkennt man ein hochfrequentes, holosystolisches Geräusch mit Amplitudenmaximum in der Spätsystole. Der 2. Ton ist zum Teil in das Geräusch eingeschlossen. Diastole frei.
Der Druck im rechten Ventrikel stellt sich bei der Herzkatheterung als erhöht heraus. Es besteht ein Sauerstoffsprung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel (siehe Tabelle), der auf einen mittleren Links-Rechts-Shunt schließen läßt. Außerdem besteht ein systolischer Drucksprung vom rechten Ventrikel zur Arteria pulmonalis. Der Druckgradient deutet auf eine leichte valvuläre Pulmonalstenose hin (Rückzugskurve einstufig).
Diagnose: Leichte valvuläre Pulmonalstenose und Ventrikelseptumdefekt. Links-Rechts-Shunt.

4. B.J., geb. 15.8.1949
Anamnese: Bei der Einschulung wurde durch den Schularzt ein Herzfehler festgestellt. Atemnot beim Laufen. Sonst unauffällig.
Befund: Keine Cyanose. Keine Uhrglasnägel, keine Trommelschlegelfinger. Guter AZ. Herz: Holosystolisches Geräusch 3. I.C.R. links. 2. Ton gespalten.
Blutbild: Hb 9o %, Haematokrit 48 %, O_2 - Kapazität 18,1 Vol.%.
Die Röntgenaufnahme läßt ein mäßig nach beiden Seiten verbreitertes Herz erkennen. Pulmonalbogen konkav. Lungenzeichnung vermindert.

Das Elektrokardiogramm weist einen Steiltyp auf. Dabei überwiegen die Zeichen einer Überlastung des rechten Ventrikels. Doppelhypertrophie. P-dextrocardiale.
Im Phonokardiogramm (3. I.C.R. links) kommt zur Darstellung ein hochfrequentes, holosystolisches Geräusch mit stumpfem Ansatz nach dem 1. Ton beginnend und den Aortenteil des 2. Tons einschließend. 2. Ton gespalten. Pulmonalanteil von kleiner Amplitude. Diastole frei.
Bei der Herzkatheterung handelt es sich nach dem Sauerstoffsprung zwischen dem rechten Vorhof und dem rechten Ventrikel (siehe Tabelle) um einen hochsitzenden Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt. Der Nachweis des Defektes konnte durch Vorführen des Katheters in die Aorta bzw. Arteria anonyma und in den linken Ventrikel direkt erbracht werden. Der Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Arteria pulmonalis gibt außerdem Hinweise auf eine Pulmonalstenose mittleren Grades.
Diagnose: Hochsitzender Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt. Pulmonalstenose mittleren Grades.

5. R.Ch., geb. 1o.2.1949
Anamnese: Im Alter von 3 Monaten erstmals Herzfehler festgestellt. Lernte erst mit 2 Jahren laufen. Ermüdet schnell. Wird beim Bergsteigen blau. Häufig Lungenentzündung.
Befund: Großes, kräftiges Mädchen. Keine Ruhecyanose. Uhrglasnägel +. Keine Trommelschlegelfinger. Systolisches Schwirren links parasternal. Systolisches Geräusch Grad 5, p.m. 2. und 3. I.C.R. links. 1. Ton laut. 2. Ton abgeschwächt. Fortleitung zur vorderen Brustwand und zum Rücken. Keine Insuffizienzzeichen. Femoralispulse +/+.
Blutbild: Hb 8o %, Haematokrit 43 %, O 2 - Kapazität 14,1 Vol.%.
Auf der Röntgenaufnahme ist das Herz nach beiden Seiten verbreitert, vorwiegend nach links. Pulmonalbogen prominent. Periphere Lungenzeichnung vermehrt. Rechter Ventrikel vergrößert.
Im Elektrokardiogramm findet sich ein Rechtstyp. Rechtshypertrophie.

Veränderungen in der linkspraecordialen Ableitung deuten auf Belastungen des linken Ventrikels hin. Doppelhypertrophie. P-sinistrocardiale.
Im Phonokardiogramm (2. I.C.R. links) erkennt man ein hochfrequentes, holosystolisches Geräusch von Bandform. Diastole frei.
Bei der Herzkatheterung findet sich eine Druckerhöhung im rechten Ventrikel. Der Druckgradient zur Arteria pulmonalis spricht für eine mäßige Pulmonalstenose, die nach der Form der Rückzugskurve infundibulär ist. Es gelang, den Katheter vom rechten in den linken Vorhof, in die Lungenvene und den linken Ventrikel zu schieben. Dabei bestand zwischen oberer Hohlvene und rechtem Vorhof keine Differenz der Sauerstoffsättigung. Es handelt sich also um einen haemodynamisch unbedeutenden Defekt vom Typ offenes Foramen ovale. Ein Sauerstoffsprung zwischen dem rechten Vorhof und den hochgelegenen Abschnitten des rechten Ventrikels bzw. der Arteria pulmonalis weist auf einen Links-Rechts-Shunt über einen Ventrikelseptumdefekt hin.
Diagnose: Infundibuläre Pulmonalstenose mäßigen Grades und Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt. Kleiner Vorhofseptumdefekt (offenes Foramen ovale).

6. K.L., geb. 18.1o.196o
Anamnese: Herzfehler seit Geburt bekannt. Im Alter von 2 1/2 Jahren deshalb beim Kinderarzt gewesen. Ermüdet leicht. Nachts Schmerzen in den Beinen. Einmal Bronchitis.
Befund: Etwas dystrophes Kind. Keine Cyanose. Keine Uhrglasnägel oder Trommelschlegelfinger. Schwirren über dem Sternum. Mäßige Trichterbrust. Systolisches Geräusch Grad 4, p.m. 3. und 4. I.C.R. links mit Fortleitung zum Rücken. 2. Ton abgeschwächt und gespalten. Im Anschluß daran kurzes diastolisches Geräusch Grad 3. Femoralispulse +/+.
Blutbild: Hb 77 %, Haematokrit 42 %, O_2 - Kapazität 16,5 Vol.%.
Auf der Röntgenaufnahme findet man das Herz nach beiden Seiten verbreitert, vorwiegend nach links. Herzspitze etwas abgehoben.

Starke Prominenz des Pulmonalbogens (poststenotische Dilatation der linken Arteria pulmonalis). Lungenzeichnung normal.
Das Elektrokardiogramm spricht für einen Steiltyp. Außerdem Rechtshypertrophie mit rudimentärem Rechtsschenkelblock.
Im Phonokardiogramm (3. I.C.R. links) wird ein hochfrequentes, holosystolisches Geräusch mit Amplitudenmaximum in der Spätsystole dargestellt. 2. Ton gespalten. Pulmonalanteil von kleiner Amplitude. Hochfrequentes, diastolisches Geräusch von kleiner Amplitude.
Bei der Beurteilung der Herzkatheterbefunde fällt der erhöhte Druck im rechten Ventrikel auf, während der Druck in der Arteria pulmonalis normal ist. Der Druckgradient spricht für eine Pulmonalstenose, die nach der Form der Rückzugskurve valvulär erscheint. Der Katheter konnte vom rechten in den linken Vorhof geschoben werden. Die Sauerstoffsättigung im linken Herzen erscheint normal. Auffällig war eine große zweite ventrikel-systolische Welle. Es handelt sich um einen kleinen Vorhofseptumdefekt vom Typ offenes Foramen ovale. Die Sauerstoffsättigung weist Differenzen auf zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel einerseits, dem Abschnitt unter der Pulmonalklappe und der Lungenarterie andererseits. Es handelt sich um einen hochsitzenden Ventrikelseptumdefekt mit reinem Links-Rechts-Shunt (siehe Tabelle).
Diagnose: Valvuläre Pulmonalstenose mittleren Grades. Ventrikelseptumdefekt mit erheblichem Links-Rechts-Shunt. Kleiner Vorhofseptumdefekt vom Typ offenes Foramen ovale, über den ein Links-Rechts-Shunt nicht nachweisbar ist.

7. K.A., geb. 3.9.1958
Anamnese: Im Alter von 6 Monaten Herzfehler festgestellt. Beim Laufen etwas blaue Lippen und blaues Gesicht. Würde dann zusammenfallen.
Befund: Keine Ruhecyanose. Deutliche Zeichen körperlicher Unterentwicklung. Keine Uhrglasnägel, keine Trommelschlegelfinger. Starke Gesichtsrötung mit ekzematischen Veränderungen. Femoralispulse +/+. Herzbuckel. Schwirren links parasternal. Lautes, systolisches

Geräusch, p.m. 2. bis 4. I.C.R. links (Typ IV bis V). 1. Ton laut, 2. Ton etwas schwächer. Fortleitung zur vorderen Brustwand und zum Rücken.

Blutbild: Hb 72 %, Haematokrit 46 %, O_2 - Kapazität 14,3 Vol.%.

Die Röntgenaufnahme zeigt ein etwas nach links verbreitertes Herz. Die Spitze ist abgehoben. Pulmonalbogen konkav. Lungenzeichnung etwas vermindert.

Im Elektrokardiogramm wird ein Rechtstyp dargestellt. Doppelhypertrophie. Rechtshypertrophie überwiegt. P-dextrocardiale.

Im Phonokardiogramm (2. I.C.R.) imponiert ein hochfrequentes, holosystolisches Geräusch von Bandform, das mit stumpfem Ansatz nach dem 1. Ton beginnt. Der 2. Ton ist verstärkt. Diastole frei.

Die Herzkatheterung ergibt eine Druckerhöhung im rechten Ventrikel, wobei Druckangleich zwischen rechter und linker Kammer besteht. Der Druck im rechten Vorhof ist ebenfalls erhöht. Die Rückzugskurve aus der Arteria pulmonalis zeigt das Bild einer valvulären und infundibulären Pulmonalstenose. Die venösen Sauerstoffsättigungswerte sind etwas niedrig (siehe Tabelle). Die Sauerstoffsättigung im arteriellen Teil des Kreislaufs ist erniedrigt. Dieser Befund deutet bei Druckangleich zwischen beiden Ventrikeln auf einen Rechts-Links-Shunt hin. Daneben besteht ein Links-Rechts-Shunt, der sich aus einem Sauerstoffsprung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel ergibt.

Diagnose: Valvuläre und infundibuläre Pulmonalstenose mit Druckangleich zwischen rechtem und linkem Ventrikel. Ventrikelseptumdefekt mit Rechts-Links-Shunt und geringem Links-Rechts-Shunt.

Besprechung:

Die vorliegenden 7 Fälle der acyanotischen Sonderform der FALLOTschen Symptomatologie weisen übereinstimmend auf einen zunächst leichten Verlauf und auf ein relativ günstiges klinisches Erscheinungsbild hin.

Ausnahmslos taucht in der Anamnese keine Ruhecyanose auf. Erst bei stärkerer Belastung wird bei einem Teil der Kinder ein Blauwerden und eine Dyspnoe beobachtet. Dieser Befund bietet durchaus einen

Anhaltspunkt für den Schweregrad des Fehlers. Man kann eine Abstufung vornehmen, die von der zunächst relativ günstigen "weißen" Form über einen "mittelschweren" klassischen FALLOT mit leichter Cyanose zum "schweren" FALLOT mit starker Cyanose verläuft.
Auch das meist späte Auftreten des Fehlers in den Vorgeschichten bietet Hinweise für den günstigen Verlauf, soweit man nicht bereits Anhaltspunkte durch eine Routineuntersuchung frühzeitig gewonnen hatte und das typische Bild dadurch verfälscht wurde.
In dieselbe Richtung weist die Tatsache hin, daß bei sämtlichen Kindern keine Uhrglasnägel (eine Ausnahme) oder Trommelschlegelfinger vorhanden waren. Bei Vergleichen mit 18 cyanotischen Kindern mit FALLOTscher Tetralogie wurden immerhin in 2/3 der Fälle diese pathologischen Veränderungen gefunden.
Typische Symptome des klassischen FALLOT wie Hockerstellung und hypoxaemische Anfälle werden bei den 7 Kindern mit weißer Form nicht gefunden. Dagegen kommen häufiger eine Dyspnoe nach Belastung und eine Dystrophie unterschiedslos bei der weißen und blauen Form zur Beobachtung.
Als Analogie zur anatomischen Grundform des FALLOT schlechthin kann man die exakt übereinstimmenden Befunde durch die grobe klinische Untersuchung bei blauer wie weißer Form werten. Bei der Palpation ist immer ein systolisches Schwirren zu bemerken. Die Auskultation deckt immer ein systolisches Geräusch zwischen 2. und 4. I.C.R. links auf.
Im Blutbild liegen die Haemoglobinwerte ausschließlich unter loo %, die Haematokritwerte sind normal oder nur leicht erhöht als Folge des acyanotischen klinischen Bildes.
Auch der Röntgenbefund bietet keine signifikanten Unterschiede. Die typischen Veränderungen des klassischen FALLOT werden auch beim acyanotischen Typ in allerdings abgeschwächter Form gefunden: Links- und Rechtsverbreiterung in allen Übergängen, Konkavität des linken oberen Herzrandes, Abhebung und Rundung der Herzspitze. Eine Holzschuh-Form des Herzens sowie eine deutlich verminderte Lungendurchblutung (Pulmonalstenose) wurden erwartungsgemäß und entsprechend

der leichteren Verlaufsform nicht beobachtet.
Die Uniformität des EKG-Befundes einer Rechtshypertrophie beim klassischen FALLOT findet sich bei den weißen Formen nicht. Zwar bietet sich auch hier vorwiegend das Bild einer Rechtshypertrophie dar, aber es kommen doch die weniger schwer ausgeprägten Herzveränderungen in Form von Links- und Doppelhypertrophien zum Ausdruck. Die meisten Übereinstimmungen bietet naturgemäß das Phonokardiogramm, das die sehr ähnlichen auskultatorischen Befunde als Spindel- und Bandform darstellt.
Vorstellungen über die Differenz des "leichten" acyanotischen zum "schweren" cyanotischen FALLOT gewinnt man beim Betrachten der Ergebnisse der Herzkatheterung. Der Druck im rechten Ventrikel ist bei den "leichten" Formen nur mäßig erhöht, der Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Arteria pulmonalis ist geringer als bei den "schweren" Formen. Beim weißen FALLOT besteht vorwiegend ein reiner Links-Rechts-Shunt, erkenntlich am Sauerstoffsprung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel.

Drei haemodynamische Sonderfälle.

Innerhalb des Formenkreises des acyanotischen FALLOT sind Abweichungen vom geschilderten Bild möglich. Bei den erwähnten 10 herzkranken Kindern ohne Cyanose fielen 3 durch einen besonderen haemodynamischen Befund auf:
8. K.B., geb. 6.5.1962. Besonderheit: Minimale funktionelle Pulmonalstenose.
Anamnese: Im Alter von 5 Monaten wurde erstmals Herzfehler festgestellt. Läuft seit dem 15. Lebensmonat. Nie blau gewesen. Einmal Lungenentzündung.
Befund: Etwas dystrophes Kind ohne Cyanose. Herzbuckel. Systolisches Schwirren links. Lautes, systolisches Geräusch Grad 5, p.m. 4. I.C.R. links. Fortleitung zur vorderen Brustwand und zum Rücken. 2. Ton nicht sicher zu hören. Femoralispulse +/+.
Blutbild: Hb 76 %, Haematokrit 28 %, O_2 - Kapazität 15,1 Vol.%.
Auf der Röntgenaufnahme erscheint das Herz beiderseits verbreitert,

vor allem nach links. Herzspitze angehoben und gerundet. Deutliche Prominenz des Pulmonalarteriensegments. Lungenzeichnung verstärkt. Im Elektrokardiogramm erkennt man einen angedeuteten Linkstyp. Mäßige Hypertrophie beider Kammern. Linkshypertrophie überwiegt. Das Phonokardiogramm (4. I.C.R. links) zeigt ein hochfrequentes, bandförmiges Geräusch, das den 2. Ton einschließt. Dieser ist in den niederen Frequenzgängen gespalten. Diastole frei.
Bei der Herzkatheterung erscheint der Druck im rechten Ventrikel erhöht. Es besteht ein deutlicher Sauerstoffsprung vom rechten Vorhof zum rechten Ventrikel, bedingt durch einen großen Links-Rechts-Shunt über einen Ventrikel-Septumdefekt. Die Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel ist gleich hoch wie in der Arteria pulmonalis. Ein systolischer Drucksprung zwischen rechtem Ventrikel und Arteria pulmonalis mit geringem Druckgradienten läßt auf einen Pulmonalisdruck im oberen Bereich der Norm schließen. Die einstufige Rückzugskurve weist auf eine geringe valvuläre Pulmonalstenose hin.
Diagnose: Ventrikelseptumdefekt mit großem Links-Rechts-Shunt. Geringe valvuläre Pulmonalstenose (Grenzfall).

9. W.I., geb. 5.5.1952. Besonderheit: Druckangleich zwischen beiden Ventrikeln.
Anamnese: Herzfehler seit dem 1. Lebensjahr bekannt. War 6 Wochen nach der Geburt in einer Klinik. Soll Gelbsucht gehabt haben. Schwerhörigkeit seit dem 2. Lebensjahr. Ermüdet leicht. Läuft ca. 5o m, bleibt dann stehen und muß sich ausruhen. Spricht noch schlecht. Geht seit 1 Jahr in die Hilfsschule.
Befund: Blasses Kind. Keine Ruhecyanose. Keine Uhrglasnägel oder Trommelschlegelfinger. Herz perkutorisch linksverbreitert. Schwirren links parasternal. Tastbare Aktion der linken Brustwandseite im Sinne eines Tapping. Lautes, scharfes, systolisches Geräusch, p.m. 2. I.C.R. links. 1. Ton betont, klappend. 2. Ton leise, gespalten. Geräusche auch am Rücken leise durchhörbar. Femoralispulse +/+.
Blutbild: Hb 9o %, Haematokrit 45 %, O_2 - Kapazität 16,2 Vol.%.

Die Röntgenaufnahme zeigt eine geringe Linksverbreiterung des Herzens, wobei die Spitze abgerundet erscheint. Pulmonalbogen nur gering ausgeprägt. Aorta verläuft links. Lungenperipherie vermindert durchblutet.
Im Elektrokardiogramm findet sich ein Rechtstyp mit Zeichen einer Rechtsverspätung als Ausdruck einer Volumenüberlastung der rechten Kammer.
Im Phonokardiogramm wird ein hochfrequentes, holosystolisches Geräusch dargestellt. Der 2. Ton ist gespalten, sein Pulmonalanteil von kleiner Amplitude.
Bei der Herzkatheterung zeigt die Rückzugskurve aus der Arteria pulmonalis in den rechten Ventrikel einen zweistufigen Übergang im Sinne einer infundibulären Pulmonalstenose. Im rechten Ventrikel besteht eine starke Druckerhöhung bei etwa normalem Druck in der Arteria pulmonalis. Druckgradient ist gleich 95 mmHg. Der nachweisbare Sauerstoffsprung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel spricht für einen Ventrikelseptumdefekt mit Links-Rechts-Shunt. Auf Grund des Defektes ist es zu einem Druckangleich zwischen beiden Ventrikeln gekommen (siehe Tabelle).
Diagnose: Ventrikelseptumdefekt mit Druckangleich zwischen beiden Ventrikeln. Infundibuläre Pulmonalstenose.

lo. M.S., geb. 27.2.1959. Besonderheit: Kreuzshunt.
Anamnese: Herzfehler seit Geburt bekannt. Bekommt bei Anstrengungen blaue Lippen und Atemnot. Ermüdet leicht. Keuchhusten mit 1 1/2 Jahren.
Befund: Keine Ruhecyanose. Keine Uhrglasnägel, keine Trommelschlegelfinger. Herzbuckel. Schwirren links. Systolisches Geräusch Typ IV, p.m. 2. I.C.R. links. 2. Ton abgeschwächt. Fortleitung zur vorderen Brustwand und zum Rücken. Femoralispulse +/+.
Blutbild: Hb 86 %, Haematokrit 49 %, O_2 - Kapazität 13,3 Vol.%.
Auf der Röntgenaufnahme erscheint das Herz im ganzen nicht vergrößert. Holzschuh-Form mit konkavem Pulmonalbogen. Abhebung der Herzspitze. Aorta descendiert links. Lungendurchblutung vermindert.

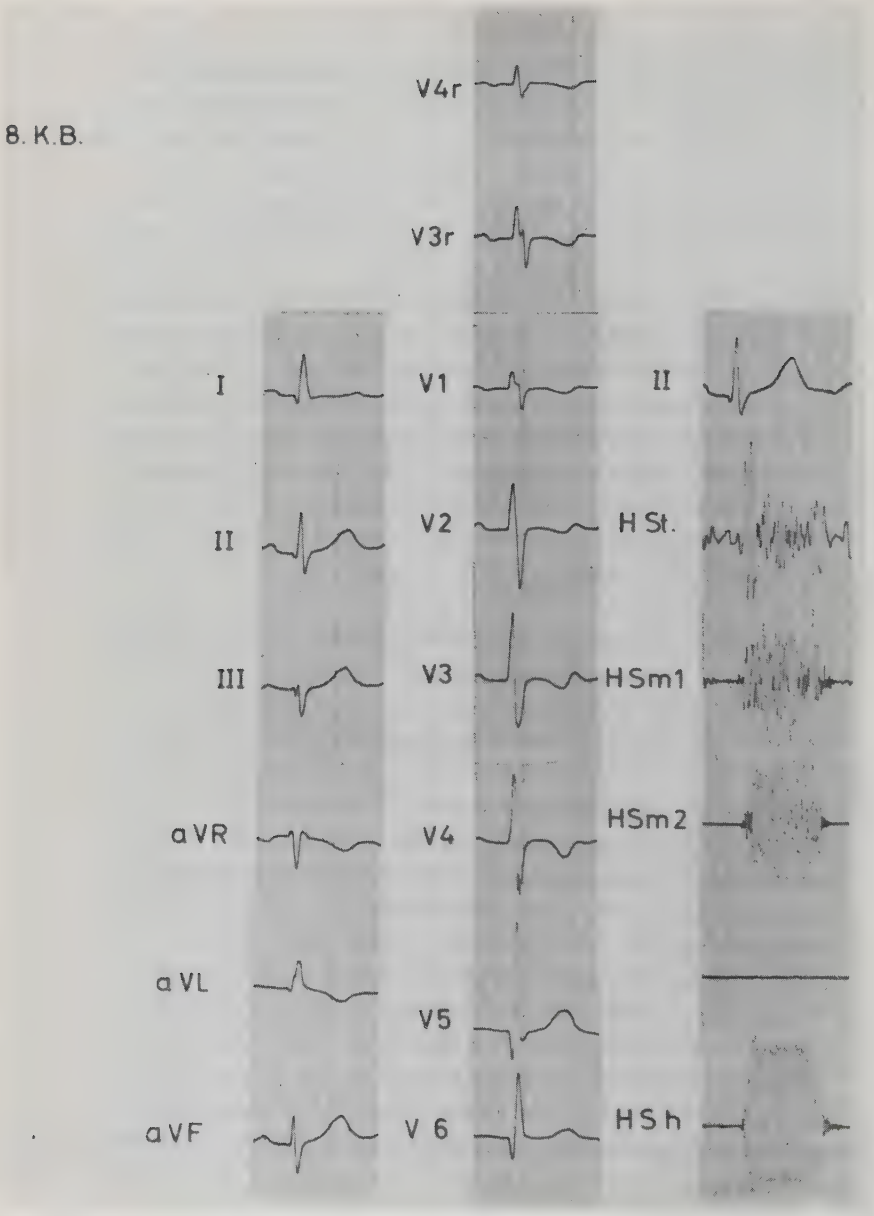
Das Elektrokardiogramm läßt einen Steiltyp erkennen. Es besteht außerdem eine Rechtshypertrophie.
Im Phonokardiogramm findet man ein hochfrequentes, holosystolisches Geräusch von Spindelform. Diastole frei.
Bei der Herzkatheterung stellt sich der Druck im rechten Ventrikel als erhöht heraus, während er in der Arteria pulmonalis normal ist. Es gelang, den Katheter vom rechten Ventrikel über die Aorta descendens in die Arteria anonyma vorzuschieben. Die Rückzugskurve aus der Aorta in den rechten Ventrikel zeigt einen direkten Übergang der systolischen Gipfel (hochsitzender Ventrikelseptumdefekt). Zwischen den Sauerstoffsättigungswerten des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels bzw. der Arteria pulmonalis besteht eine Differenz von 0,9 bzw. 1,8 Vol.% (siehe Tabelle). Dieser Befund weist auf einen vorwiegenden Links-Rechts-Shunt hin. Der erniedrigte Sauerstoffsättigungswert in der Aorta bzw. Arteria anonyma spricht für einen gleichzeitigen Rechts-Links-Shunt.
Diagnose: FALLOTsche Tetralogie mit gekreuztem Shunt. Haemodynamisch überwiegt der Ventrikelseptumdefekt.

Besprechung der drei Sonderfälle:
Anamnese, klinisches Bild und Befunde der vorliegenden drei Sonderfälle entsprechen weitgehend den übrigen sieben Kindern mit acyanotischem FALLOT. Ihr auffälliges Unterscheidungsmerkmal wird erst durch die haemodynamische Verhaltensweise deutlich.
Der Herzfehler der kleinen Patientin K.B. (Nr. 8) zeichnet sich durch einen relativ großen Links-Rechts-Shunt über den Ventrikelseptumdefekt aus, erkenntlich durch den Sauerstoffsprung vom rechten Vorhof zum rechten Ventrikel von 11,1 auf 13,4 Vol.% = Sättigungssprung von 2,3 Vol.%. Zwischen dem rechten Ventrikel und der Arteria pulmonalis besteht ein systolischer Drucksprung von 4o auf 3o mmHg = Druckgradient von 1o mmHg. Damit liegt der Pulmonalisdruck im oberen Bereich der Norm, es handelt sich um einen Grenzfall.

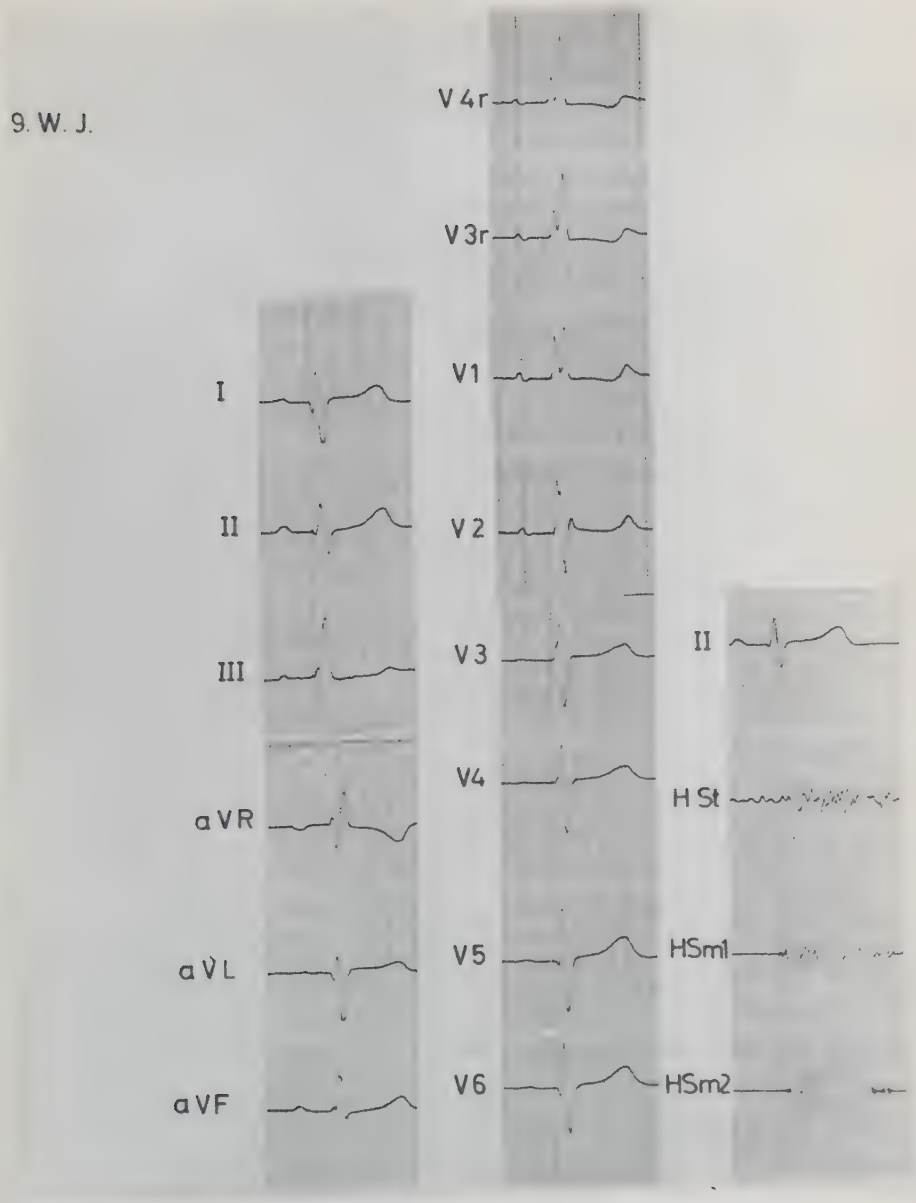
Bei W.I. (Nr. 9) ist es durch eine stärker ausgeprägte Pulmonalstenose zu einer starken Druckerhöhung im rechten Ventrikel gekommen (12o mmHg). Damit gleichen sich der Druck im rechten und linken Ventrikel (Arteria brachialis = 128 mmHg) auf Grund des Defektes an. Es besteht aber ein vorwiegender Links-Rechts-Shunt, da ein Sauerstoffsprung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel nachweisbar ist.
Bei dem dritten Sonderfall (M.S., Nr. 1o) überwiegt haemodynamisch der Ventrikelseptumdefekt. Unter den Sauerstoffsättigungswerten vom rechten Vorhof und rechten Ventrikel besteht eine Differenz von 0,9 Vol.%. Dieser Befund weist auf einen vorwiegenden Links-Rechts-Shunt hin. Es gelang, den Katheter vom rechten Ventrikel über die Aorta in die Arteria anonyma vorzuschieben. Der hier gewonnene Sauerstoffsättigungswert war mit 91 % erniedrigt. Es muß daher ein gleichzeitiger Rechts-Links-Shunt vorliegen. Damit ist der Befund eines Kreuzshunts gegeben.

Die beschriebenen drei Sonderfälle zeigen deutlich die Nachteile einer starren Diagnose "FALLOTsche Tetralogie" auf und demonstrieren gleichzeitig die Möglichkeit der Variation eines anatomisch gleichen, aber klinisch unterschiedlichen Befundes.

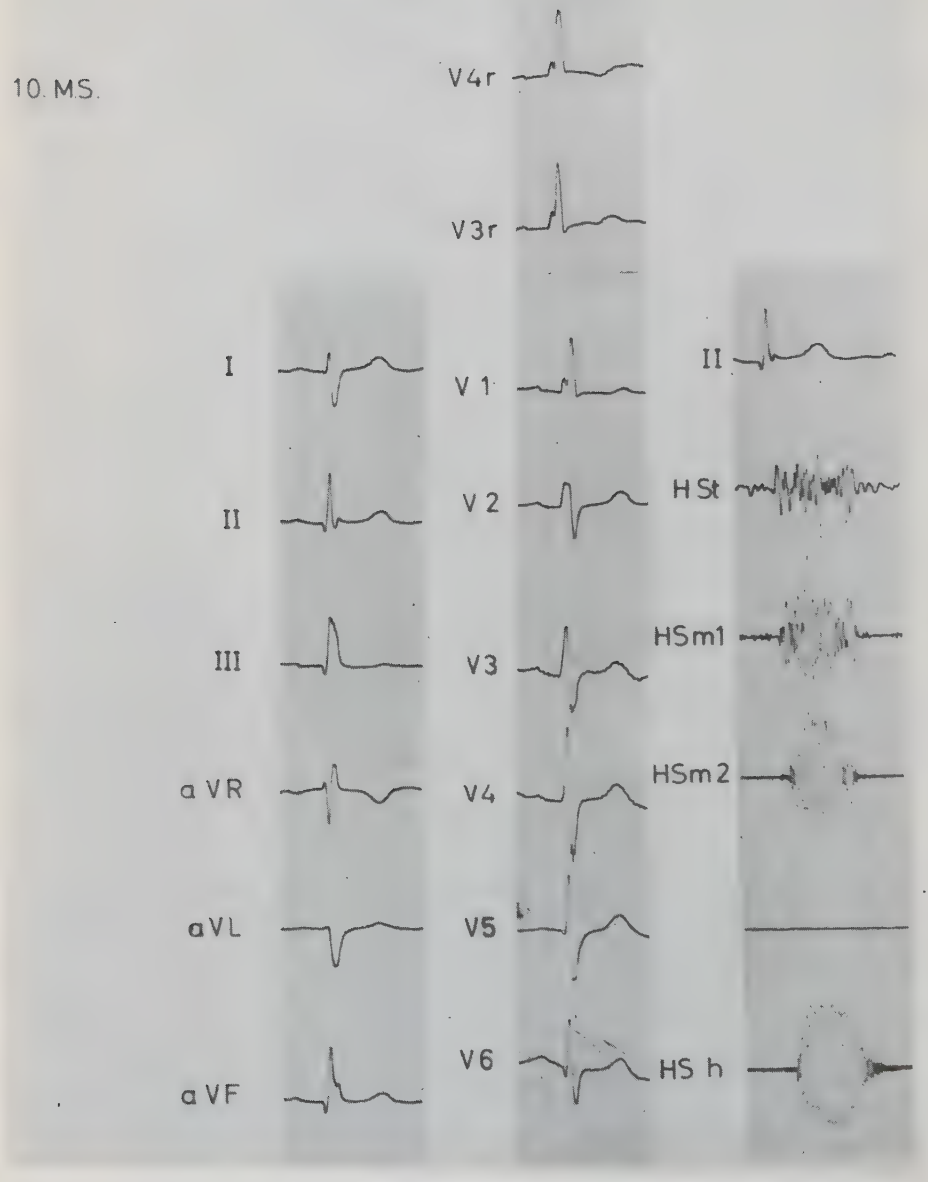
Vergleicht man die klassische und die weiße Form der FALLOTschen Symptomatologie, so ergibt sich bei der Auswertung der Krankengeschichten von 1o herzkranken Kindern mit acyanotischem FALLOT eine Reihe von Varianten und Unterschieden im klinischen Bild zum klassischen FALLOT.
In der Anamnese des klassischen FALLOT erscheint fast ausnahmslos eine Cyanose in Ruhe, die oft von Geburt an besteht, während sie beim acyanotischen FALLOT nur bei Belastung beobachtet wird und meistens erst in den späteren Lebensmonaten oder Jahren auftaucht. Eine Dyspnoe wird bei beiden Krankheitsbildern häufig gesehen. Dagegen treten hypoxaemische Anfälle fast nur beim cyanotischen FALLOT in Erscheinung.



Elektrokardiogramm und Phonokardiogramm von Kind K.B. (8)



Elektrokardiogramm und Phonokardiogramm von Kind W.J. (9)



Elektrokardiogramm und Phonokardiogramm von Kind M.S. (1o)

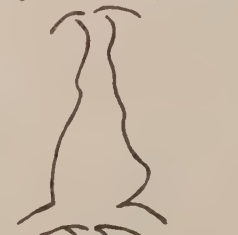
Deutliche Unterschiede lassen sich beim allgemein klinischen Befund feststellen. Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger sind bei der Mehrzahl der Patienten (66 %) mit klassischem FALLOT nachweisbar. Bei den Kindern mit acyanotischem FALLOT hatte nur eines Uhrglasnägel. Herzbuckel, systolisches Schwirren links parasternal und ein systolisches Geräusch verteilen sich gleichmäßig auf beide Formen. Eindeutig lassen sich dagegen die Blutbilder abgrenzen: Beim klassischen FALLOT liegt das Haemoglobin häufig über 100 %, während es beim acyanotischem FALLOT ausnahmslos unter 100 % liegt. Entsprechend sind die Werte des Haematokrit häufig erhöht und liegen bei der weißen Form meistens im Bereich der Norm.
Die Röntgenaufnahme des Herzens läßt die bereits erwähnten vielfältigen Veränderungen erkennen. Dabei imponiert die Holzschuh-Form des Herzens lediglich beim cyanotischen FALLOT durch häufiges Auftreten. Verbreiterung der Herzgrenzen nach rechts und links, Formveränderungen der Herzspitze und des Pulmonalbogens werden bei beiden Krankheitsbildern etwa gleich häufig gefunden.
Ähnliche Übereinstimmung zeigen das Elektrokardiogramm und das Phonokardiogramm, die zwar sehr wohl einen pathologischen Befund erkennen lassen, zur Unterscheidung der weißen von der blauen Form aber unwichtig sind.
Beim cyanotischen FALLOT findet man während der Herzkatheterung erwartungsgemäß immer einen Rechts-Links-Shunt, der beim acyanotischen FALLOT nur in Verbindung mit einem überwiegenden Links-Rechts-Shunt als Kreuzshunt vorkommt.

Die Differenz der klinischen Symptome und Befunde der blauen zur weißen Form ist zum Teil beträchtlich. Signifikante Unterschiede bestehen aber nur in folgenden Details: Cyanose, Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger, Haemoglobin und Haematokrit und in der Richtung des Shunt. Da diese Befunde bei vielen anderen Erkrankungen ebenfalls vorkommen, läßt sich mit ihrer Hilfe allein natürlich keine "Anhiebsdiagnose" stellen. Eine ausgedehnte und sorgfältige Diagnostik ist nach wie vor bei weißer wie blauer Form

erforderlich, um zu klaren Ergebnissen zu kommen. Bei der Prognosestellung vermögen sie dagegen eine eindeutige Hilfestellung zu leisten in dem Sinne, daß der so erkannte weiße FALLOT in den folgenden Jahren seiner blauen Form an relativ gutartigem Verlauf überlegen ist.

Zusammenfassung:

Es wurden aus 76 herzkranken Kindern mit einer FALLOTschen Symptomatologie 28 ausgewählt, bei denen eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt wurde. Die Auswertung der Krankengeschichten dieser 28 Kinder ergab in lo Fällen das Bild eines acyanotischen FALLOT. Bei der Beschreibung und Gegenüberstellung von weißem und blauem FALLOT fand sich eine Reihe beträchtlicher Differenzen in der Symptomatik und den klinischen Befunden. Signifikante Unterscheidungsmerkmale beliefen sich jedoch auf allgemein gültige klinische Details, deren Aussagekraft für eine exakte Diagnostik der weißen und blauen Form nicht entscheidend ist.

	Cyanose	Uhrglas-nägel	Trommel-schlegel-finger	Ergebnisse der Herzkatheterung: Syst. Druck in mmHg.						Sauerstoffwerte in Vol.%			Röntgenbild
				re. Ventrikel	A. pulm.	Druckgrad.	re. Vorh.	re. Ventr.	O_2-Sprung	A. brach./fem.	li. Vorh.	li. Ventr.	
1 M.G.	Keine	Keine	Keine	45	18	27	11,6	12,2	0,6				Herz mittelständig, im ganzen nicht verbreitert. Formmäßig unauffällig. Lungenzeichnung mäßig verstärkt.
2. J.U.	Keine	Keine	Keine	4o	25	15	12,4	13,2	0,8				Herz gering nach beiden Seiten verbreitert, vorwiegend nach links. Spitze etwas abgehoben. Lungenzeichnung verstärkt.
3. Z.J.	Keine	Keine	Keine	35	25	1o	1o,7	11,7	1o,o	1o5	13	75	Herz im ganzen mäßig verbreitert. Herzspitze gerundet und etwas abgehoben. Pulmonalbogen flach prominent. Hiluszeichnung kräftig. Lungendurchblutung normal.
4. B.J.	Keine	Keine	Keine	9o	4o	5o	13,9	15,7 hoch	1,8	A. anonyma 1oo		1o8	Doppelhypertrophie des Herzens. Sonst unauffällig.
5. R.Ch.	Keine	+	Keine	75	3o	45	8,2	9,6 1o,1	1,9		9	95	Herz nach beiden Seiten verbreitert, vorwiegend nach links. Pulmonalbogen prominent. Rechter Ventrikel vergrößert. Periphere Lungenzeichnung vermehrt.
6. K.L.	Keine	Keine	Keine	85	2o	65	12,3	14,2 hoch	1,9	95	5		Herz nach beiden Seiten verbreitert, vorwiegend nach links. Herzspitze etwas abgehoben. Starke Prominenz des Pulmonalbogens. Lungenzeichnung normal.
7. K.A.	Keine	Keine	Keine	9o	14	76	8,o	9,o	1,o	88			Herz etwas nach links verbreitert. Spitze ist abgehoben. Pulmonalbogen konkav. Lungenzeichnung etwas vermindert.
8. K.B.	Keine	Keine	Keine	4o	3o	1o	11,1	13,4	2,3				Herz beiderseits verbreitert, vor allem nach links. Spitze angehoben und abgerundet. Deutliche Prominenz des Pulmonalarteriensegments. Lungenzeichnung verstärkt.
9. W.I.	Keine	Keine	Keine	12o	25	95	9,2	11,5 hoch	2,3	128			Geringe Linksverbreiterung. Spitze abgerundet. Pulmonalbogen nur gering ausgeprägt. Aorta verläuft links. Lungenperipherie vermindert durchblutet. 
1o. M.S.	Keine	Keine	Keine	55	2o	35	8,o	8,9	0,9				Herz im ganzen nicht vergrößert. Holzschuh-Form mit konkavem Pulmonalbogen. Abhebung der Herzspitze. Aorta descendiert links. Lungendurchblutung erscheint vermindert.

Elektrokardiogramm	Phonokardiogramm
Normaltyp. Rudimentärer Rechtsschenkelblock. Physiologische Linkshypertrophie.	4. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches, bandförmiges Geräusch. 2. Ton von relativ großer Amplitude. Diastole frei.
Angedeuteter Linkstyp. In der Brustwandableitung ist die Übergangszone nach rechts verschoben, was für eine überwiegende physiologische Linkshypertrophie spricht. Keine Zeichen für Überlastung des rechten Herzens.	4. I.C.R. links: 1. Ton von kleiner, 2. Ton von hoher Amplitude. Hochfrequentes, angedeutet spindelförmiges Geräusch von hoher Amplitude, das die ganze Systole einnimmt. 2. Ton gespalten.
Linkstyp. In der Brustwandableitung Doppelhypertrophie der Kammern, wobei der physiologische Linkstyp etwas überwiegt.	4. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches Geräusch mit Amplitudenmaximum in der Spätsystole. 2. Ton zum Teil in das Geräusch eingeschlossen. Diastole frei.
Steiltyp. Vorwiegend Zeichen einer Überlastung des rechten Ventrikels. Rechtsverspätung. P-dextrocardiale.	3. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches Geräusch mit stumpfem Ansatz nach dem 1. Ton beginnend und den Aortenteil des 2. Tones einschließend. 2. Ton gespalten. Pulmonalanteil von kleiner Amplitude. Diastole frei.
Rechtstyp. Rechtshypertrophie. Veränderungen in der linkspraecordialen Ableitung deuten auf eine Belastung des linken Ventrikels hin = Doppelhypertrophie. P-sinistrocardiale.	2. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches Geräusch von Bandform. Diastole frei.
Steiltyp. In der Brustwandableitung Rechtshypertrophie mit rudimentärem Rechtsschenkelblock.	3. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches Geräusch mit Amplitudenmaximum in der Spätsystole. 2. Ton gespalten. Pulmonalanteil von kleiner Amplitude. Hochfrequentes, diastolisches Geräusch von kleiner Amplitude.
Rechtstyp. Doppelhypertrophie, wobei die Rechtshypertrophie überwiegt. P-dextrocardiale.	2. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches Geräusch von Bandform, das mit stumpfem Ansatz nach dem 1. Ton beginnt. Der 2. Ton ist verstärkt. Diastole frei.
Angedeuteter Linkstyp. In der Brustwandableitung mäßige Hypertrophie beider Kammern. Linkshypertrophie überwiegt. (EKG Nr. 8, 9, 1o siehe Anhang)	4. I.C.R. links: Hochfrequentes, bandförmiges Geräusch, das den 2. Ton einschließt. Dieser ist in den niederen Frequenzgängen gespalten. Diastole frei. (Phono. Nr. 8, 9, 1o siehe Anhang)
Rechtstyp, Zeichen einer Rechtsverspätung, die auf eine Volumenüberlastung der rechten Kammer hindeuten.	4. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches Geräusch. Der 2. Ton ist gespalten, sein Pulmonalanteil von kleiner Amplitude.
Steiltyp. Rechtshypertrophie.	4. I.C.R. links: Hochfrequentes, holosystolisches Geräusch von Spindelform. Diastole frei.

Literatur:

1. F. GROSSE-BROCKHOFF, F. LOOGEN und A. SCHAEDE in Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. Handbuch Der Inneren Medizin. Berlin 1960.
2. JACOBI, J., und M. LOEWENECK: Operable Herzleiden. Stuttgart 1958.
3. MANNHEIMER, E., D. IKKOS and B. JENSSON: Prognosis of isolated ventricular septal defects. Brit. Heart J. 19 (1957).
4. METIANU, C. et M. DURAND: Tétralogie de FALLOT; in E. DONZELOT et F. d'ALLAINES: Traité des cardiopathies congénitales; Paris 1954.
5. ROWE, R.D., P. VLAD and J.D. KEITH: Atypical tetralogie of FALLOT: A noncyanotic form with increased lung vascularity. Circulation 12 (1955).
6. SCHMIDT, J.: Hämodynamik und Elektrokardiogramm. München-Berlin. 1961.
7. TAUSSIG H.B.: Congenital malformations of the heart; New York 1947.
8. THURN, P.: Hämodynamik des Herzens im Röntgenbild. Stuttgart 1956.
9. WOOD, P., O. MAGIDSON and P.A. WILSON: Ventricular septal defect with a note on acyanotic FALLOT's tetralogy; Brit. Heart J. 16 (1954).

Konrad Drexler

Lebenslauf

Am 7.5.1934 wurde ich als Sohn des Zahnarztes Dr. Gustav Drexler und seiner Ehefrau Erika, geb. Ulrichs, in Wilhelmshaven geboren. Durch den beginnenden Krieg und durch Versetzungen meines Vaters wurde meine Familie zu häufigem Ortswechsel gezwungen. Ich besuchte die jeweiligen Schulen und bestand 1955 das Abitur am Mariengymnasium in Jever/Oldenburg.

Anschließend studierte ich zunächst Zahnmedizin, später Medizin in München, Erlangen, Mainz und Hamburg, wo ich im Dezember 1961 die ärztliche Prüfung ablegte. Es folgte die Ausbildung als Medizinalassistent bis zur Approbation im Mai 1964.

Seit Oktober 1964 arbeite ich als Assistenzarzt auf der geburtshilflich-gynaekologischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Kronach mit dem Ziel, Facharzt für Frauenleiden zu werden.

Konrad Drexler

Buchdruck und Fotodruck: Ludwig Müller, Erlangen, Fabrstraße 5